

MALFORMACJA ŻYŁY GALENA

Marcin Roszkowski

Klinika Neurochirurgii Dziecięcej Centrum Zdrowia Dziecka
Warszawa

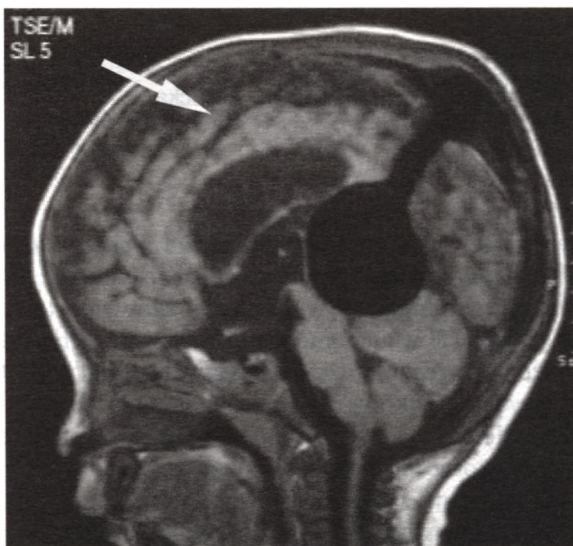
Malformacja żyły Galena (*vein of Galen arteriovenous malformation* – VGAM) jest niejednorodną grupą wrodzonych malformacji naczyniowych. Występuje w niej nieprawidłowe połączenie pomiędzy wewnątrzmoźgowymi tętnicami a wyraźnie poszerzoną żyłą znajdującą się w anatomicznym położeniu żyły Galena. Malformacje te, co sugerować może powszechnie używana nazwa „tętniak żyły Galena”, nie należą do grupy prawdziwych tętniaków, nie jest również właściwe w odniesieniu do tej zmiany używanie określenia „naczyniak tętniczo-żylny”. Tętniakowate poszerzenie i „tętnicza” budowa są wtórne do bezpośredniego umiejscowienia przetok tętniczo-żylnych w ścianie żyły Galena w okresie rozwoju płodowego.

Jest to stosunkowo rzadka wada, stanowi bowiem 1% wszystkich malformacji naczyniowych, ale aż 30% wad naczyniowych spotykanych w pediatrii. Wada powstaje najczęściej w 6.–11. tygodniu życia płodowego, przyczyny jej powstawania są nieznane, postulowana jest hipoteza zakładająca zakrzep zatoki prostej w życiu płodowym i następową jej rekanalizację.

W odróżnieniu od prawdziwych naczynek tętniczo-żylnych, które umiejscowione są pod oponą miękką, malformacje żyły Galena zlokalizowane są w pozamózgowej przestrzeni podpajeczynówkowej. Właściwe malformacje żyły Galena składają się z centralnie poszerzonego naczynia żylnego z przetokami tętniczo-żylnymi w miejscu poszerzenia. Zaopatrzenie tętnicze jest zwykle obustronne, a w jego skład wchodzić mogą zarówno naczynia przedniej, jak i tylnej części koła tętniczego (zwykle tętnice naczyniówkowe i tylne mózgu, rzadziej natomiast tętnice okołospoidłowe czy perforatory wzgórzowe).

Embriologicznie malformacje żyły Galena są związane z zaburzeniami rozwojowymi płodowego naczynia nazywanego żyłą Markowskiego lub *median prosencephalic vein*. Struktura ta jest prekursorem rozwojowym żyły Galena i pierwotnie odpowiada za odpływ krwi z obrębu płodowych spłotów naczyniówkowych komór bocznych. Żyła Markowskiego w normalnym rozwoju płodowym zanika około 11. tygodnia. Przetrwale, płodowe tętnice tworzące przetoki w ścianie „tętniaka” żyły Galena korelują z pierwotnym unaczynieniem tej okolicy. Ten układ zaopatrzenia zmiany naczyniowej sugeruje, że uszkodzenie prowadzące do powstania malformacji musi następo-

wać przed 11. tygodniem rozwoju zarodkowego. Teorię o pochodzeniu malformacji żyły Galena po raz pierwszy wysunął Rybaud. Spostrzegł on również, iż w wielu obserwowanych przypadkach występuje przetrwała zatoka sierpa, która normalnie jest strukturą przejściową okresu płodowego. Dodatkowo w tej grupie pacjentów badanie angiograficzne nie uwidacznia zatoki prostej, która zwykle powstaje w późniejszym okresie rozwoju płodowego. Stąd wielu autorów postuluje, iż możliwość przetrwania płodowego typu odpływu krwi żylnej z głębokiego układu żylnego mózgu poprzez zatokę sierpa, a także powstania samej malformacji żyły Galena związana jest z wtórną, zakrzepową niedrożnością zatoki prostej (ryc. 1).



Ryc. 1. Typowy obraz MRI malformacji żyły Galena, zwraca uwagę odpływ poprzez *falcine sinus* – płodową zatokę sierpa (strzałka) z brakiem zatoki prostej

KLASYFIKACJA

Istnieje kilka różnych klasyfikacji malformacji żyły Galena, które opierają się na anatomii i angioarchitektonice wady. Współcześnie, w praktyce używane są dwie różne klasyfikacje malformacji żyły Galena. Pierwsza z nich zaproponowana została przez Lasjauniasa. Podzielił on VGAM na dwa różne typy w zależności od budowy i lokalizacji przetok, a także wieku pacjenta i rodzaju występujących objawów.

Częstszy z nich – **typ naczyńiówkowy** (*choroidal type*) wiąże się z licznymi przetokami tętniczo-żylnymi w obrębie przedniej i środkowej części poszerzonej tętniakowato płodowej żyły Markowskiego. Drugi **typ**, tzw. **ścienny** (*mural type*), istnieje wówczas, kiedy przetoka tętniczo-żylna zlokalizowana jest w ścianie bocznej poszerzonej żyły. Typ naczyńiówkowy jest znacząco częstszy (około 76%) niż typ ścienny (24%). Pacjenci z typem naczyńiówkowym zwykle prezentują objawy już w okresie noworodkowym – z reguły jest to ostra niewydolność sercowo-krażeniowa z wyraźnie

słyszalnym szmerem czaszkowym, spowodowanym poprzez liczne przetoki tętniczo-żylnie. Zaopatrzenie pochodzi głównie od tętnic naczyniówkowych, spoidłowych oraz talamoperforatorów uchodzących do „tętniakowato” poszerzonej, przetrwałej żyły prozencefalicznej (ryc. 2, 3).

Postać ścienna zwykle prezentuje się klinicznie w nieco późniejszym okresie, a jej głównymi objawami są napady drgawkowe, powiększenie obwodu głowy, opóźnienie psychoruchowe, rozpoznawana jest zwykle w okresie niemowlęcym lub wczesnodziecięcym. W tej postaci przetoki tętniczo-żylnie są zwykle mniej liczne i pochodzą od tętnic naczyniówkowych tylnych oraz tętnic śródmózgowia zaopatrujących w normalnych warunkach blaszkę czworaczą, natomiast przetoki mogą być jedno- lub dwustronne.

Druga metoda klasyfikacji klinicznej została zaproponowana przez Yasargila i oparta jest głównie na morfologii zaopatrzenia tętniczego. Yasargil wyróżnił cztery typy malformacji.

Typ pierwszy malformacji określany jest jako bezpośrednie połączenie pomiędzy żyłą Galena i naczyniami wywodzącymi się z tętnic okołospoidłowych i/lub segmentu P3 tętnicy tylnej mózgu (odpowiada to typowi muralnemu klasyfikacji Lasjauniasa).

Typ drugi malformacji zbudowany jest z bezpośrednich przetok między naczyniami – talamoperforatorami (segment P1 tętnicy tylnej mózgu) a żyłą Galena.

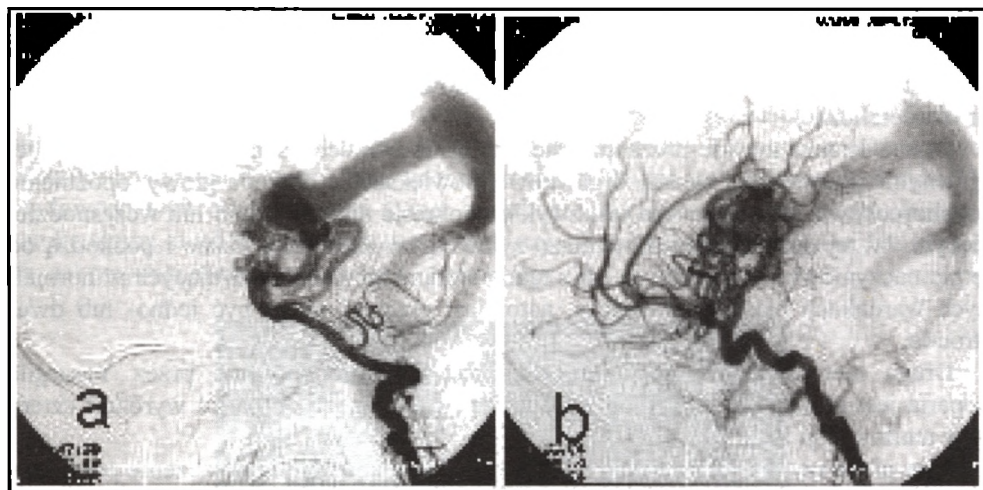
Typ trzeci jest kombinacją typu I i II (typ II i III jest porównywalny z typem naczyniówkowym w klasyfikacji Lasjauniasa).

Typ czwarty malformacji jest prostym poszerzeniem żyły Galena, związanym z bezpośrednim odpływem typowej malformacji tętniczo-żylniej mózgowia, zwykle położonej w obrębie wzgórza i śródmózgowia, do żyły Galena. W tej odmianie nie ma przetokowatych tętnic drenujących bezpośrednio do światła żyły Galena (malformacja ta opisywana jest przez Lasjauniasa jako VGAD – *vein of Galen aneurysmal dilatation*, co można tłumaczyć jako tętniakowate poszerzenie żyły Galena). Ten typ w klasyfikacji Lasjauniasa nie jest zaliczany do typowych malformacji żyły Galena (tab. 1).

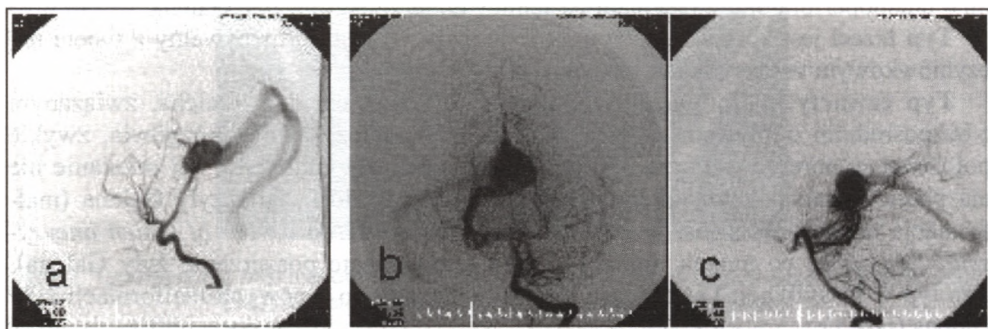
Tabela 1

Porównanie klasyfikacji malformacji żyły Galena według Lasjauniasa i Yasargila

Lasjaunias i wsp.		Yasargil
Malformacja żyły Galena (<i>vein of Galen malformations</i>)	Typ ścienny VGAM (<i>mural type</i>)	Typ I
	Typ naczyniówkowaty VGAM (<i>choroidal type</i>)	Typ II
		Typ III
Poszerzenie żyły Galena (<i>vein of Galen dilatations</i>)	VGAD	Typ IV



Ryc. 2 a i b. Dziewczynka 2,5 roku, angiografia klasyczna tętnicy kręgowej, VGAM typ naczyniówkowy (*choroid*)



Ryc. 3 a. Dziewczynka 2 tygodnie, angiografia klasyczna tętnicy kręgowej. b–c. Chłopiec 5 miesięcy, angiografia klasyczna tętnicy kręgowej, malformacja typu Galena, żywna przez tętnice mózgu tylne. VGAM typ ścienny (*mural*)

PATOFIZJOLOGIA

Manifestacja objawów niewydolności krążenia

W czasie życia płodowego niski opór krążenia łożyskowego konkuruje z przepływem w obrębie przetoki żyły Galena, dlatego też przepływ przez przetokę nie jest tak duży jak po urodzeniu. Krążenie podzielone jest mniej więcej równo pomiędzy dwie komory serca. Lewa komora serca u płodu zaopatruje przetokę tętniczo-żylną, podczas gdy prawa zaopatruje krążenie łożyskowe i pozostałe narządy, ponieważ dodatkowo

otwarty jest przewód tętniczo-żylny (Bottala) – przez co nie obserwuje się takiego wzmożonego krążenia w obrębie przetoki śródczaszkowej. Po urodzeniu ze względu na wyłączenie krążenia łożyskowego dochodzi do gwałtownego wzrostu przepływu w obrębie przetoki tętniczo-žilnej mózgu. Stąd obciążenie pracy komór serca wzrasta znacząco, prowadząc do niewydolności krążenia. Uważa się, że aż do 80% rzutu lewej komory serca zaopatruje wyłącznie mózg i przetokę tętniczo-žilną. Powoduje to konieczność kompensacyjnego wzrostu rzutu serca i objętości krwi dla utrzymania ciśnienia perfuzyjnego w obrębie krążenia systemowego. Nadmierny przepływ w obrębie krążenia małego prowadzi do nadciśnienia płucnego. Wzmożony powrót krwi poprzez prawy przedsionek serca przyczynia się do utrzymania otwartego przewodu tętniczego oraz międzyprzedsionkowego otworu owalnego. Ten dodatkowy przepływ prawo-lewy w obrębie serca powoduje wzrost ciśnienia płucnego powyżej ciśnienia systemowego krwi i jest odpowiedzialny za sinicę obserwowaną u najmłodszych pacjentów. Ogromna przetoka tętniczo-żylna w sposób znaczący redukuje ciśnienie skurczowe w obrębie aorty i wpływa na zmniejszenie przepływu wieńcowego. Wzmożony rzut serca powoduje również bardzo wysokie ciśnienie w obrębie komór serca. Oba te czynniki są odpowiedzialne za redukcję przepływu endokardialnego i w ten sposób promują niedotlenienie mięśnia sercowego. Stąd przyczyny niewydolności krążenia u noworodków z VGAM są wieloczynnikowe i zwykle oporne na jakiekolwiek postępowanie lecznicze.

Manifestacja objawów neurologicznych

Za znaczną większość objawów neurologicznych towarzyszących VGAM odpowiedzialne jest jako czynnik etiopatogenetyczny nadciśnienie w wewnątrzczaszkowym układzie żylnym. Malformacje te związane są ze zmianami odpływu żylnego spowodowanymi słabo rozwiniętym systemem żył drenujących bądź też wtórnym zastojem żylnym i okluzją naczyń żylnych. Wysoki przepływ w obrębie przetoki i znaczący opór odpływu żylnego prowadzą w rezultacie do podwyższonego ciśnienia żylnego w obrębie przestrzeni wewnątrzczaszkowej. U niemowląt, u których zwykle ziarnistości pajęczynówki są słabo rozwinięte i najprawdopodobniej niefunkcjonujące, ogromna większość płynu mózgowo-rdzeniowego z układu komorowego jest wchłaniana wstecznie poprzez wyściółkę komór do przestrzeni międzykomórkowej, skąd drenowana jest przez żyły mikrokrażenia. U niemowląt z VGAM bardzo wysokie ciśnienie w układzie żylnym przenoszone na żyły mikrokrażenia uniemożliwia resorpcję wsteczną płynu, co prowadzi do wodogłowie, obrzęku mózgu i niedotlenienia. Dlatego też wodogłowie w przypadkach VGAM jest wtórne do niewydolnych systemów wchłaniania płynu mózgowo-rdzeniowego, przede wszystkim z powodu nadciśnienia żylnego, a nie z powodu ucisku i zwężenia wodociągu mózgu. Wodogłowie występujące w tej wadzie spowodowane jest wzrostem ciśnienia żylnego w zatokach i układzie żył mózgu do wartości średnio około 30–50 mm H₂O. Chroniczne niedotlenienie wywołane przez nadciśnienie żylnie powoduje również postępujące uszkodzenie tkanki nerwowej, co w dalszym rezultacie klinicznym obserwowane jest jako zaburzenia rozwojowe, mogące manifestować się od postaci łagodnej do głębokiego upośledzenia. Ze względu na słaby rozwój zatoki jamistej u niemowląt krew z zatok opony twardej kierowana jest

poprzez żyły oczne do żył twarzowych oraz poprzez żyły śródkościa do żył powłok czaszki. Stąd klinicznie obserwuje się poszerzenie żył szczególnie w obrębie twarzy oraz powłok czaszki u dzieci starszych.

OBJAWY KLINICZNE

W 1964 r. kliniczną klasyfikację objawów, która pozostaje ważna do dnia dzisiejszego, zaproponował Gold i wsp. Autorzy połączyli wiek wystąpienia objawów z patofizjologią opisanych zmian, wyróżniając trzy zasadniczo różniące się grupy wiekowe pacjentów.

Noworodki

Charakterystyczną cechą przetok w obrębie żyły Galena występującą w wieku noworodkowym jest ich ilość. Ponad 25% rzutu serca przepływa poprzez przetoki, co prowadzi do niewydolności krążenia jako zdecydowanie pierwszoplanowego objawu w tej grupie wiekowej. W zależności od rozmiaru przetoki, wydolności drenażu żylnego i różnorodności zaopatrzenia tętniczego objawy niewydolności serca mogą się manifestować od bezobjawowej kardiomegalii (przerostu mięśnia serca i powiększenia sylwetki) do ostrej niewydolności serca, opornej na jakiegokolwiek leczenie farmakologiczne. W tej grupie wiekowej obserwuje się często sinicę i z powodu tego objawu pacjenci dość często diagnozowani są w kierunku wrodzonej wady serca. Cechy niedokrwienia mięśnia sercowego mogą być wykryte w czasie badania elektrokardiograficznego.

Niemowlęta i dzieci młodsze

W tej grupie wiekowej najczęściej spotykaną postacią jest pojedyncza przetoka ze znacznie mniejszym przepływem niż w grupie noworodków. Objawy niewydolności krążenia nie występują zupełnie lub są bardzo niewielkie. Pacjenci prezentują zwykle objawy makrocefalii i wodogłowia. Jako rezultat długotrwałego zespołu podkradania oraz nadciśnienia żylnego często obserwuje się opóźnienie rozwoju psychoruchowego oraz rzadziej objawy wyniszczenia.

Dzieci starsze i pacjenci dorośli

U dzieci starszych i pacjentów dorosłych z reguły występują przetoki niskoprzepływowe. Pacjenci ci zwykle prezentują objawy lekoopornych napadów padaczkowych. W mniejszej grupie obserwować można ogniskowe objawy neurologiczne, których przyczyną jest przewlekły zespół podkradania. Spotykane są również objawy

krwawień podpajęczynówkowych czy krwotoków śródmózgowych, co – jak się przypuszcza – spowodowane jest zaburzeniami przepływu w obrębie żyły opony miękkiej.

DIAGNOSTYKA OBRAZOWA

We wszystkich technikach obrazowania zmiana wygląda jak nieprawidłowa masa zlokalizowana w linii środkowej do tyłu od III komory. Oprócz samej zmiany widzimy także skutki jej obecności: wodogłowie, efekt masy, krwawienia, zawał.

DIAGNOSTYKA PRENATALNA

W badaniu ultrasonograficznym mózgu płodu stwierdza się hipoechogeniczną strukturę w linii środkowej mózgu w rejonie blaszki czworaczej. Badanie za pomocą opcji *color Doppler* potwierdza naczyniowy charakter zmiany.

Dodatkowo w badaniu ocenie podlega układ komorowy, który może być nieposzerzony lub wykazywać cechy wodogłowia. Towarzysząca często malformacji żyły Galena niewydolność krążenia jest powodem obrzęku płodu oraz wielowodzia.

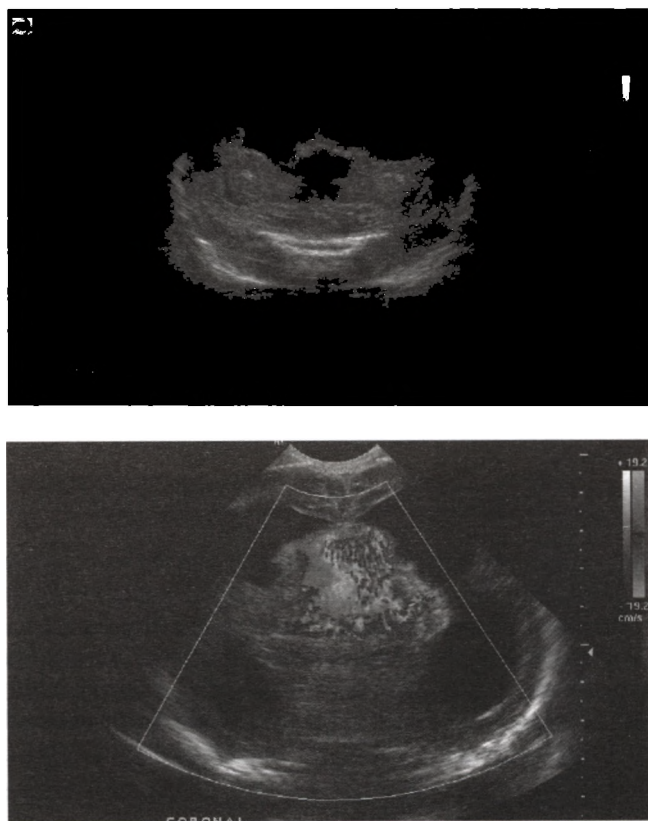
DIAGNOSTYKA POSTNATALNA

W badaniu USG (warunkiem wykonania badania jest obecność niezarośniętego ciemiączka) widoczna jest hipo- lub echogeniczna zmiana z burzliwym przepływem (widocznym w opcji *color Doppler*). W przypadkach malformacji częściowo zakrzepniętej echogeniczność zmiany ulega podwyższeniu (w badaniu dopplerowskim stwierdza się brak przepływu) (ryc. 4).

W badaniu przeziemiączkowym (jak też w innych) ważne jest wykazanie połączenia malformacji z zatoką prostą lub przetrwałą zatoką sierpu (*falcine sinus*). Dodatkowo stwierdzić można zwapnienia w tkankach mózgowia i zmiany zanikowe mózgu, będące skutkiem efektu podkradania w obrębie malformacji.

W badaniu CT zmiana, która jest izo- lub hipodensyjna w badaniu przed podaniem środka kontrastowego, ulega silnemu, jednorodnemu wzmocnieniu. Niejednorodność wzmocnienia i różnice gęstości sugerują obecność skrzepliny wewnątrz worka malformacji (ryc. 5).

W badaniu MRI stwierdza się objawy ubytku sygnału (*flow void*) we wszystkich sekwencjach (SE, FSE, FE) związane z turbulentnym przepływem w obrębie zmiany. W obrazach T1-zależnych po podaniu środka kontrastowego malformacja ulega silnemu wzmocnieniu. Niejednorodna, podwyższona intensywność sygnału może sugerować tworzenie się skrzepliny.

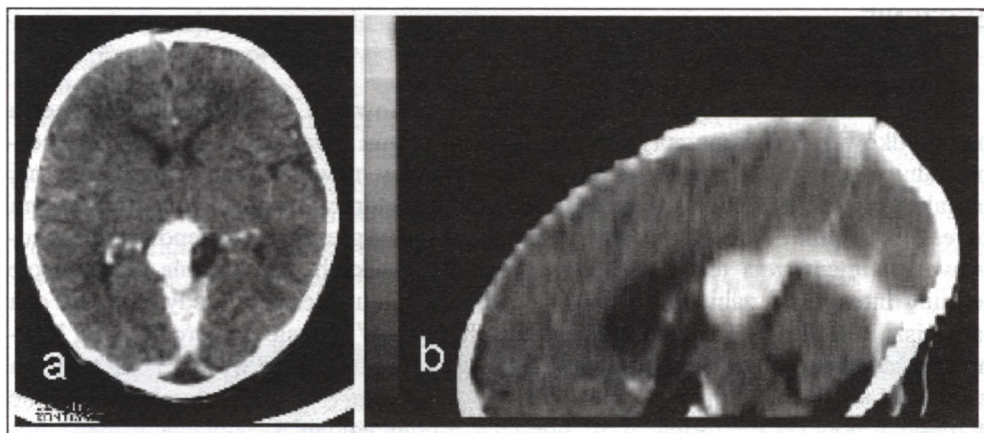


Ryc. 4. VGAM w badaniu USG, opcja *power Doppler* z pomiarami szybkości przepływu

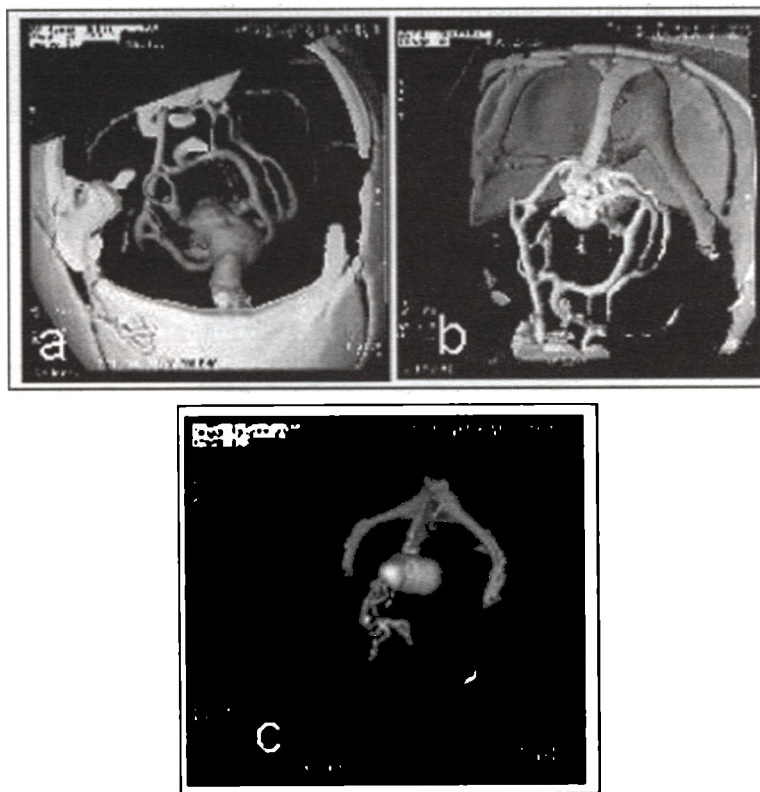
W opcji CINE CSF flow można wykazać brak przepływu płynu mózgowo-rdzeniowego przez wodociąg.

Angiografia CT i MR umożliwiają precyzyjne, przestrzenne uwidocznienie tętnic doprowadzających, stopnia poszerzenia żył układu Galena, naczyń żylnych odprowadzających i spływu zatok (ryc. 6).

Angiografia mózgowa, zawsze obustronna szyjna i tętnic kręgowych, wykonywana zwykle jako wstęp do zabiegu embolizacji, uwidacznia precyzyjnie typ wady naczyniowej oraz anatomię naczyń tętniczych i żylnych.



Ryc. 5. Dziewczynka 2 tygodnie, CT, tętniak żyły Galena, obecność niewielkiej przyściennej skrzepiny, nieposzerzony układ komorowy



Ryc. 6. Dziewczynka 2 tygodnie, tętniak żyły Galena, angio-CT uwidacznia tętnice unaczyniające VGAM, dobrze widoczny worek tętniaka

LECZENIE

Nieleczone VGAM mają zwykle bardzo złe rokowanie. Stan wysokiego odsetka noworodków z wysokoprzepływowymi malformacjami gwałtownie pogarsza się bezpośrednio po porodzie i umierają one wśród objawów niewydolności krążenia opornej na jakiegokolwiek leczenie farmakologiczne. Stąd zasadniczym postępowaniem w tym okresie jest walka z objawami niewydolności serca. Agresywne postępowanie zachowawcze i intensywna terapia mogą w wielu przypadkach pozwolić na przesunięcie terminu interwencji zabiegowej nawet do okresu kilku miesięcy, kiedy staje się ona łatwiejsza technicznie i bezpieczniejsza dla chorego. W okresie noworodkowym jedyne uzasadnienie ma przeprowadzana w trybie ostrym interwencja wewnątrznaczyniowa z embolizacją przetok, której podstawowym celem na tym etapie jest ograniczenie przepływu poprzez malformację, u chorych z utrzymującymi się objawami niewydolności krążenia pomimo stosowania intensywniej terapii. Z drugiej strony, należy pamiętać, iż wysokoprzepływowe przetoki prowadzą do postępujących zmian wstecznych i zaniku tkanki nerwowej. Stąd Lasjaunias wprowadził termin „okna terapeutycznego”, w którym to okresie interwencja zabiegowa może przynieść dobry odległy rezultat funkcjonalny dla chorego, tzn. nie doszło jeszcze do nieodwracalnych uszkodzeń mózgowia. Nie można jednak jednoznacznie określić, jak długie jest to „okno” u konkretnego chorego. Wydaje się, że najbardziej skuteczną metodą jest monitorowanie obrazowe za pomocą USG i obserwacja narastania poszerzenia układu komorowego, zaników mózgu czy szerokości przestrzeni przymózgowej.

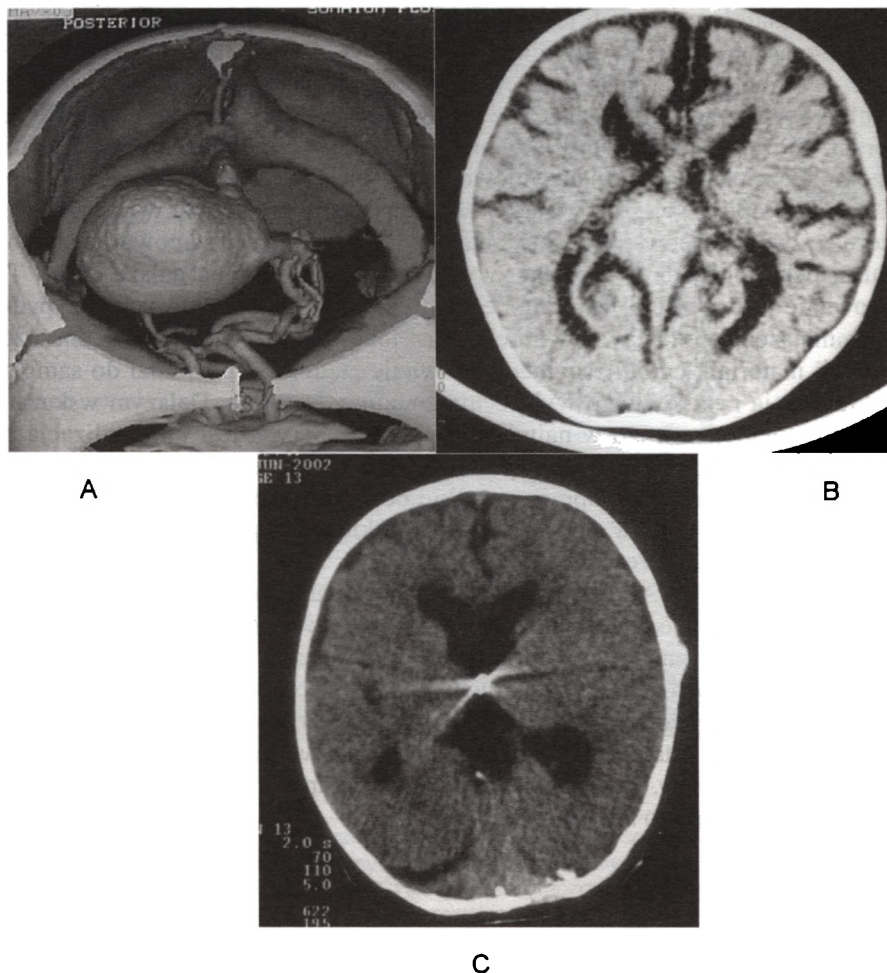
LECZENIE CHIRURGICZNE

Stosując w przedoperacyjnej ocenie VGAM skalę Spetzlera-Martina, nawet niewielkiego stopnia, niskoprzepływowa zmiana będzie zakwalifikowana do IV grupy – dwa punkty za rozmiar, jeden za głęboki odpływ żylny i jeden za elokwentny obszar lokalizacji. Konsekwentnie, oceniając ryzyko chirurgiczne wg powyższej klasyfikacji dla wystąpienia znaczących uszkodzeń związanych z zabiegiem, osiągać ono może 20–30%.

Biorąc pod uwagę liczbę problemów związanych z operacyjnym leczeniem tej wady, określa się ją mianem „węzła gordyjskiego” chirurgii naczyniowej mózgu. Pomimo ogromnego postępu w technice mikrochirurgicznej całkowite wyłączenie wady z krążenia mózgowego osiągnąć było bardzo rzadko. Duże zabiegi wewnątrczaszkowe związane z zamknięciem głęboko umiejscowionej, wysokoprzepływowej przetoki u noworodka czy niemowlęcia zwykle z niewydolnością wielonarządową są dodatkowo komplikowane przez niezakończoną mielinizację tkanki nerwowej, która bardzo łatwo ulega rozerwaniu przy próbie nawet najdelikatniej stosowanej retrakcji. Analizy prób chirurgicznego leczenia w latach osiemdziesiątych i początkach lat dziewięćdziesiątych XX wieku wykazały, iż prowadzą one do ogromnej śmiertelności operacyjnej, określanej na 39–57%, a w grupie noworodków nawet do blisko 90%. W chwili obecnej wskazania do leczenia chirurgicznego są w związku z tym bardzo ograniczone i w zasadzie niejasne. Autorzy podkreślają konieczność rozważenia metod chirurgicznych w przypadkach nieskutecznej lub powikłanej terapii

endowaskularnej, która jest obecnie zawsze pierwszą opcją postępowania, szczególnie w przypadkach przewlekłej niewydolności krążenia niepoddającej się postępowaniu zachowawczemu. Inne wskazania to usunięcie ognisk krwawień z VGAM samoistnych lub występujących jako powikłanie leczenia wewnątrznacyniowego.

Wodogłowie towarzyszące malformacji leczone we wczesnym okresie zastawką, przed zamknięciem przetoki, może prowadzić do gwałtownego pogorszenia stanu chorego, co związane jest z narośnięciem nadciśnienia żylnego i dalszym pogorszeniem warunków krążenia w obrębie mózgu. Stąd, szczególnie u niemowląt, zawsze najpierw należy dążyć do wyłączenia przetoki, a dopiero później leczyć wodogłowie.



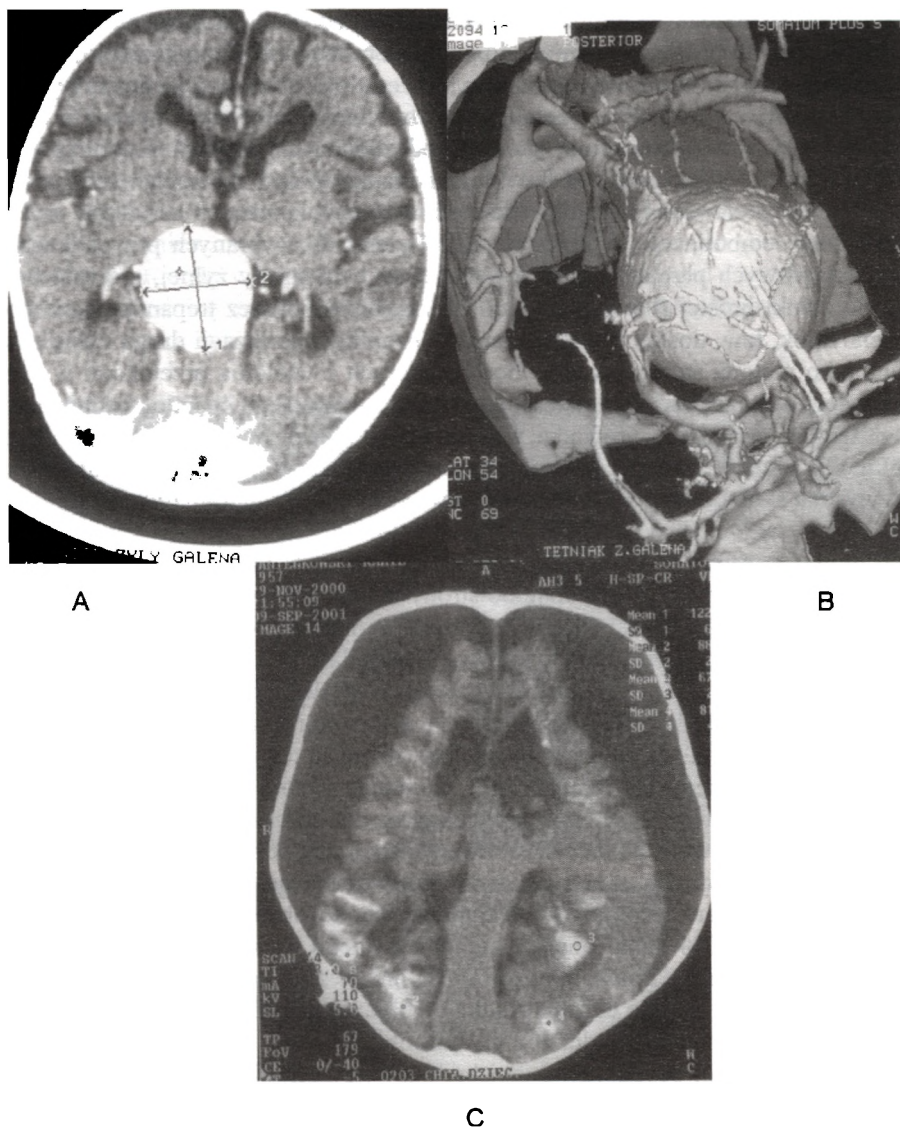
Ryc. 7. VGAM, typ „ścienny” leczony chirurgicznie u niemowlęcia w wieku 3 miesięcy, z powodu nieskutecznych prób embolizacji. A. Obraz wady w rekonstrukcji 3DCT. B. CT – postępujący w czasie zanik mózgu. C. Stan po operacji – widoczny klips naczyniowy w świetle komory III. Dostęp kombinowany – międzypółkulowy obustronny + transcallosalny

Podjęcie decyzji o leczeniu operacyjnym przetoki wymaga dobrej diagnostyki obrazowej i trójwymiarowych rekonstrukcji naczyniowych, z możliwością przestrzennego zaplanowania dostępu operacyjnego. W zależności od konfiguracji worka „tętniaka” i lokalizacji przetok najczęściej stosowany jest dostęp podskroniowy (z reguły wymaga zabiegów wieloetapowych).

LECZENIE ENDOWASKULARNE – EMBOLIZACJE

Postęp w małoinwazyjnych technikach embolizacji wewnątrznaczyniowej doprowadził do znaczącej poprawy wyników leczenia VGAM. Potwierdzają to liczne publikacje, wskazując na dużą skuteczność i bezpieczeństwo metody, szczególnie w najmłodszej grupie wiekowej. Czas interwencji endowaskularnej determinowany jest przez rodzaj prezentowanych objawów klinicznych. Wskazaniem do pilnego wdrożenia leczenia wewnątrznaczyniowego jest niewydolność krążenia u noworodków. Celem terapii w tej grupie jest takie zmniejszenie przepływu w obrębie przetoki, które pozwoli na powstrzymanie objawów niewydolności sercowo-naczyniowej, natomiast pełną obliterację przetoki zwykle należy rozłożyć na dalsze etapy. Takie postępowanie jest w pełni uzasadnione, tym bardziej, iż w niektórych przypadkach samo zmniejszenie przepływu w obrębie przetok i pozostawienie po jednorazowej interwencji materiału embolizacyjnego w świetle „tętniaka” prowadzi do samoistnego wykrzepiania i całkowitego wyłączenia zmiany z krążenia. Dalszym wskazaniem do leczenia wieloetapowego w najmłodszej grupie chorych jest minimalizacja możliwych powikłań, takich jak przebicie worka, „wędrowanie” materiału embolizacyjnego do krążenia płucnego poprzez szerokie odpływy żyłne czy gwałtowne zmiany kierunku przepływu krwi w obrębie mózgu, wskutek czego mogą nastąpić zawały i krwawienia śródmózgowe.

W starszych grupach wiekowych, gdy nie obserwuje się objawów niewydolności krążenia, wskazaniem do terapii endowaskularnej jest zatrzymanie postępującego zaniku mózgu, spowodowanego przez przewlekłe nadciśnienie żyłne, a przez to umożliwienie prawidłowego rozwoju psychoruchowego. Jakkolwiek nie ma ściśle ustalonej granicy wiekowej, przed którą zabieg taki musi być wykonany, tzn. „okno terapeutyczne” powinno być ustalane indywidualnie, to jednak większość autorów uważa wiek 5 miesięcy za graniczny. Przeciwwskazaniem do terapii endowaskularnej są objawy gwałtownie postępującego zaniku mózgu (ryc. 8).



Ryc. 8. Chory, u którego nie wykorzystano możliwości leczenia w czasie tzw. okna terapeutycznego z powodu przewlekłych infekcji płucnych i dwukrotnie nieudanych prób embolizacji. CT mózgu (A i B) badanie w wieku 3 miesięcy. CT (C) skrajny zanik mózgu i cechy leukomalacji spowodowane nadciśnieniem żylnym w dwa miesiące później w wieku 5 miesięcy

Lasjaunias i wsp. zaproponowali 21-stopniową skalę opartą na wydolności serca, czynności mózgu, czynności wątroby, wydolności oddechowej i czynności nerek do oceny wskazań do leczenia wewnątrznaczyniowego noworodków. Mniej niż 8 punktów wg tej skali przemawia za złą prognozą i raczej leczenie nie powinno być podejmowane. 8–12 punktów jest wskazaniem do pilnej obliteracji przetok, natomiast ocena powyżej 12 punktów pozwala na odłożenie w czasie leczenia zabiegowego. Wystąpie-

nie takich objawów, jak wyniszczenie, niestabilna niewydolność krążenia i makrokrania, jest wg tych autorów wskazaniem do podjęcia próby embolizacji przetoki.

Wybór metody dostępu wewnątrznaczyniowego powinien być uzależniony od angioarchitektoniki malformacji. Przetoki tętniczo-żylnie VGAM są zamykane z dostępu przez tętniczego z zastosowaniem głównie odczepialnych sprężyn embolizacyjnych (*coils*), a ostatnio wyjątkowo rzadko klejów tkankowych i odczepialnych balonów. Dostęp ten jest preferowany przez większość wyspecjalizowanych ośrodków wykonujących zabiegi embolizacji „tętniaków” żyły Galena. W wybranych przypadkach wysokoprzepływowych przetok stosowany jest dostęp od strony żylny, głównie bezpośredni do zatoki prostej (lub przetrwałej zatoki sierpa) poprzez trepanopunkcję ponad spływem zatok, tzw. dostęp transtorkularny. Technika embolizacji drogą żylną została opisana jako metoda stosowana z wyboru u chorych z wieloma przetokami w ścianie worka żylnego. Pozostawienie materiału obliterującego w jego świetle z jednoczesnym zmniejszeniem przepływu prowadzi w wielu przypadkach do wstępującego zakrzepu i zamknięcia przetok. Metoda ta wielokrotnie stosowana w naszym ośrodku wskazuje na jej wysoką skuteczność, prowadzi do zamknięcia całkowitego malformacji w czasie około 3 miesięcy.

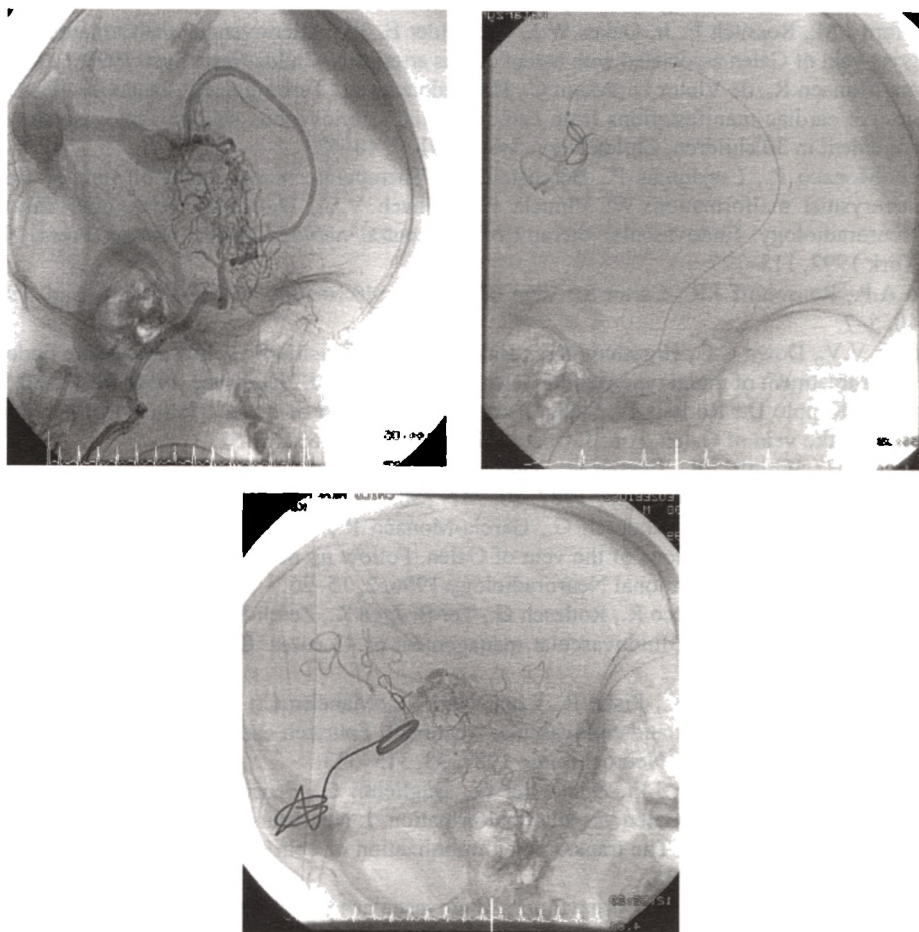
Lasjaunias i wsp. zdecydowanie zalecają embolizację od strony żylny wyłącznie w przypadkach, które nie są dostępne od strony tętniczej ze względu na angioarchitektonikę, natomiast droga ta jest przeciwwskazana w malformacjach zaliczanych do grupy *vein of Galen dilatations* lub IV grupy wg Yasargila.

Wyniki leczenia VGAM metodami interwencji wewnątrznaczyniowej są w chwili obecnej niezwykle trudne do podsumowania z powodu małych grup leczonych wg jednolitych metod kwalifikacyjnych pacjentów, różne są też materiały użyte do obliteracji zmian czy dostępy do malformacji. Opierając się na opublikowanych danych przez Lasjauniasa, który dysponuje największym doświadczeniem ponad 120 leczonych pacjentów, z pewnością daje się zauważyć znaczącą poprawę wyników w stosunku do metod operacyjnych. Autor podzielił grupę opisywanych chorych w zależności od wieku prezentowanych objawów. Najgorsze wyniki obserwowane były wśród noworodków. Około 30% miało objawy nieodwracalnego uszkodzenia mózgu i nie zostało poddanych terapii. Spośród pozostałych niezależnie od sposobu leczenia 50% prezentowało trwałe, zwykle ciężkie ubytkowe objawy neurologiczne. W grupie dzieci do lat 2 niemalże wszystkie poddane były embolizacji, z 26 leczonych aż 22 wykazywało normalny rozwój psychoruchowy i brak ubytkowych objawów neurologicznych. Jedynym przetrwałym, dominującym objawem była makrokrania.

POWIKŁANIA

Do potencjalnie fatalnych w skutkach powikłań leczenia endowaskularnego zaliczyć należy przełamanie krążenia mózgowego przy normalnym ciśnieniu perfuzyjnym (*normal perfusion pressure breakthrough*) i krwawienia śródmózgowe spowodowane nadciśnieniem żylnym. Oba te najgroźniejsze powikłania możliwe są do uniknięcia przy zastosowaniu częściowych, wieloetapowych embolizacji. Przebicia worka żylnego zdarzają się rzadko podczas prób właściwego umiejscowienia mikrocewnika, z reguły nie powodują one znaczących krwawień podpajęczynówkowych,

a przerwanie płukania heparyną cewnika oraz odczekanie na zatrzymanie krwawienia pozwala na kontynuowanie procedury. Dość częstym powikłaniem jest przemieszczenie się materiału embolizacyjnego do zatok poprzecznych i dalej opuszki żyły szyjnej, a nawet powstanie zatoru krążenia płucnego. W tym ostatnim przypadku istnieje konieczność usunięcia *coili* również drogą endowaskularną. Dlatego też zabiegi tego typu powinny być wykonywane w ośrodku dysponującym odpowiednim sprzętem (pętłe) i zespołem wyszkolonych radiologów interwencyjnych. W celu uniknięcia przemieszczeń materiału embolizacyjnego konieczne jest wcześniejsze zaplanowanie procedury i zgromadzenie odpowiedniego sprzętu – wielkozwojowych *coili*, których średnicę zwoju oraz długość należy dobrać indywidualnie w zależności od wielkości worka żylnego (ryc. 9).



Ryc. 9. VGAM typ naczyńiówkowy o nietypowym kształcie „tętniaka” bez wyraźnie uformowanego worka. Embolizacja na drodze odtętnicznej poprzez tętnicę okołospoidłową. Ze względu na brak możliwości „zakotwiczenia” coil po uwolnieniu uległ przemieszczeniu wzdłuż drogi odpływu do spływu zatok

Piśmiennictwo

- Alexander M.J., Spetzler R.F.: *Pediatric Neurovascular Disease. Surgical, Endovascular, and Medical Management*. Thieme, New York, Stuttgart 2006.
- Berenstein A., Lasjaunias P.: Arteriovenous fistulas of the brain. W: *Surgical Neuroangiography 4. Endovascular treatment of cerebral lesions*. Springer-Verlag, Berlin 1992, 267–317.
- Brugge K.G.: Vein of Galen management in neonatal period. *Am. J. Neuroradiol.* 2001, 22, 1403–1409.
- Casasco A., Lylyk P., Hodes J.E., Kohan G., Aymard A., Merland J.J.: Percutaneous transvenous catheterization and embolization of vein of Galen aneurysms. *Neurosurgery* 1991, 28, 260–266.
- Chiang V., Awad I., Berenstein A., Scott M., Spetzler R., Alexander M.J.: Galenic arteriovenous malformation. *Neurosurgery* 1999, 44, 847–854.
- Crawford J.M., Rossitch E. Jr, Oakes W.J., Alexander E. 3rd: Arteriovenous malformation of the great vein of Galen associated with patent ductus arteriosus. *Childs Nerv. Syst.* 1990, 6, 18–22.
- Garcia-Monaco R., de Victor D., Mann C., Hannedouche A., Terbrugge K., Lasjaunias P.: Congestive cardiac manifestations from cerebrocranial arteriovenous shunts: Endovascular management in 30 children. *Childs Nerv. Syst.* 1991, 7, 48–52.
- Garcia-Monaco R., Lasjaunias P., Berenstein A.: Therapeutic management of vein of Galen aneurysmal malformations. W: Vinuela F., Halbach V.V., Dion J.E. (eds). *Interventional Neuroradiology: Endovascular therapy of the central nervous system*. Raven Press, New York 1992, 113–127.
- Gold A.P., Ransohoff J.R., Carter S.: Vein of Galen malformation. *Acta Neurol. Scand.* 1964, 40, 5–7.
- Halbach V.V., Dowd C.F., Higashida R.T., Balousek P.A., Ciricillo S.F., Edwards M.S.: Endovascular treatment of mural type vein of Galen malformations. *J. Neurosurg.* 1998, 89, 74–80.
- Jeanty P., Kepple D., Roussis P., Shah D.: In utero detection of cardiac failure from an aneurysm of the vein of Galen. *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1990, 163, 50–51.
- Johnston I.H., Whittle I.R., Besser M., Morgan M.K.: Vein of Galen malformation: Diagnosis and management. *Neurosurgery* 1987, 20, 747–758.
- Lasjaunias P., Alvarez H., Rodesch G., Garcia-Monaco R., Terbrugge K., Burrows P. et al.: Aneurysmal malformations of the vein of Galen. Follow up of 120 children treated between 1984 and 1994. *Interventional Neuroradiology* 1996, 2, 15–26.
- Lasjaunias P., Garcia-Monaco R., Rodesch G., Ter Brugge K., Zerah M., Tardieu M. et al.: Vein of Galen malformation: Endovascular management of 43 cases. *Childs Nerv. Syst.* 1991, 7, 360–367.
- Lasjaunias P., Terbrugge K., Piske R., Lopez Ibor L., Manelfe C.: Vein of Galen dilatation: Anatomico-clinical forms and endovascular treatment. Fourteen cases explored and/or treated between 1983 and 1986. *Neurochirurgie* 1987, 33, 315–333.
- Lylyk P., Vinuela F., Dion J.E., Duckwiler G., Guglielmi G., Peacock W. et al.: Therapeutic alternatives for vein of Galen vascular malformation. *J. Neurosurg.* 1993, 78, 438–445.
- Mickle J.P., Quisling R.G.: The transtorcular embolization of vein of Galen aneurysms. *J. Neurosurg.* 1986, 64, 731–735.
- Mitchell P.J., Rosenfield J.V., Dargaville P.: Endovascular management of vein of Galen aneurysmal malformations presenting in the neonatal period. *AJNR* 2001, 22, 1403–1409.
- Nikas D.C., Proctor M.R., Scott R.M.: Spontaneous thrombosis of vein of Galen aneurysmal malformation. *Pediatr. Neurosurg.* 1999, 31, 33–39.
- Raybaud C.A., Strother C.M., Hald J.K.: Aneurysms of the vein of Galen: embryonic considerations and anatomical features relating to the pathogenesis of the malformation. *Neuroradiology* 1989, 31, 109–128.

- Sainte-Rose C., La Combe J., Pierre-Kahn A., Renier D., Hirsch J.F.: Intracranial venous sinus hypertension: Cause or consequence of hydrocephalus in infants? *J. Neurosurg.* 1984, 60, 727–736.
- Seidenwurm D., Berenstein A., Hyman A.: Vein of Galen malformation: Correlation of clinical presentation, arteriography and MR imaging. *AJNR* 1991, 12, 347–354.
- Tessler F.N., Dion J., Vinuela F., Perrella R.R., Duckwiler G., Hall T. et al.: Cranial arteriovenous malformations in neonates: colour Doppler imaging with angiographic correlation. *Am. J. Roentgenol.* 1989, 153, 1027–1039.
- Yasargil M.G.: *Microneurosurgery IIIB*. Thieme Medical Publishers, New York 1988, 323–357.
- Zerah M., Garcia-Monaco R., Rodesh G., Terbrugge K., Tardieu M., Victor de D. et al.: Hydrodynamics in vein of Galen malformations. *Childs Nerv. Syst.* 1992, 8, 111–117.

